Aus der Universitäts-Hautklinik, Charité, Berlin
(Direktor: Professor Dr. W. Frieboes)

Ueber familiäres Vorkommen der Pityriasis rubra pilaris

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des

Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Martin Bliß

aus Berlin

Tag der Promotion: 7. 12. 1939

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstraße 44

M 355

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Kreuz

Referent: Doz. Dr. H. Schuermann

Korreferent: Prof. Dr. W. Frieboes

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meiner lieben Mutter

in Dankbarkeit gewidmet.

Unter dem Namen Pityriasis pilaire wurde im Jahre 1857 von Devergie, im Jahre 1877 von Richaud und 1889 von Besnier als Pityriasis rubra pilaris eine Affektion beschrieben, die sich vorwiegend an der Vorder- und Außenseite der Glieder, an den Gipfeln und Falten der großen Gelenke, der vorderen Seite des Rumpfes und vor allem an den Handrücken, den behaartesten Teilen der Metakarpalgelenke und Rücken der ersten Phalangen lokalisiert.

Im Gegensatz zur Psoriasis vulgaris sind bei der Pityriasis rubra pilaris (P. r. p.) im allgemeinen größere Flächen durch das Zusammentreten kleinerer Papeln bedingt. Die Handteller und Fußsohlen weisen oft eine diffuse Hyperkeratose auf. Desgleichen sind die Nägel charakteristisch verändert. Das Leiden beginnt in der Regel am behaarten Kopf, an den Augenbrauen, den Nasenöffnungen und der Bartgegend. Die Haut sieht im ausgeprägten Stadium hyperämisch aus und weist Hyperkeratose und infiltrative Erscheinungen auf.

Kaposi gab einem seines Erachtens besonderen Typ der P. r. p. den Namen Lichen ruber acuminatus. Nach Kaposi ergibt sich die Identität beider Erkrankungen aus Beschreibungen und Krankenvorstellungen auf dem Pariser Internationalen Dermatologen Kongreß im Jahre 1889. Neisser hingegen beschreibt einen Typ von Lichen ruber acuminatus, der von allgemeinen schweren Zeichen begleitet wird, die sich klinisch und anatomisch als P. r. p. auszeichnen sollen. So betrachtet die französische Schule die P. r. p. und den Lichen ruber acuminatus als zwei identische Krankheitsbilder. Die Wiener Schule hingegen faßt sowohl bezüglich des Allgemeinzustandes als auch der anatomischen Struktur und der therapeutischen Ansprechbarkeit auf Arsen beim Lichen ruber acuminatus beide Krankheiten als zwei streng voneinander zu unterscheidende Dermatosen auf. Die Amerikaner teilen den gleichen Standpunkt. Die englischen Autoren weisen auf die Beobachtung hin, daß es Familien gäbe, die teils an P. r. p., teils an Psoriasis vulgaris erkrankt seien. Tatsächlich ist die

P. r. p. differentialdiagnostisch gelegentlich — außer von dem Lichen ruber acuminatus — auch von der Psoriasis vulgaris schwer abzugrenzen und es sei erwähnt, daß lt. persönlicher Mitteilung von Herrn Dozenten Dr. med. habil. H. Schuermann an der Berliner Universitäts-Hautklinik ein Patient zur Beobachtung kam, bei dem man sich mehrere Wochen lang differentialdiagnostisch darüber im Zweifel war, ob es sich um eine P. r. p. oder Psoriasis vulgaris handelte, und daß erst die Ansprechbarkeit auf Cignolin die Diagnose zugunsten der Psoriasis vulgaris sicherte.

Im Jahre 1910 wiesen de Beurmann, Bith und Heuer erstmalig darauf hin, daß die P. r. p. auch familiär auftrete. In der folgenden Zeit wurden einige weitere Fälle veröffentlicht. Angesichts der Tatsache, daß im Frühjahr 1937 in der Berliner Universitäts-Hautklinik eine an P. r. p. erkrankte Patientin zur Behandlung kam, bei der auch familiäres Auftreten festgestellt werden konnte und der Bedeutung, die man solchen Fragen in der Gegenwart in steigendem Maße beimißt, wurde mir die Aufgabe gestellt, die P. r. p. auf die Häufigkeit familiärer Fälle zu untersuchen.

Ich habe nun zunächst in der mir im Hinblick darauf geeignet erscheinenden Literatur nachgeforscht, in welchem Umfange die Frage der familiären P. r. p. erörtert wird. In den Werken, die vor dem Jahre 1910 erschienen, findet man noch keinen Hinweis auf eine familiäre P. r. p. Maßgebend dürfte hierfür vor allem die im Jahre 1900 von Lesser herausgegebene Encyklopädie der Haut- und Geschlechtskrankheiten und das im Jahre 1905 erschienene Handbuch der Hautkrankheiten von Mraček sein. Wie steht es nun aber mit der Literatur, die nach diesem Zeitpunkt veröffentlicht wurde? Im großen Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von Jadassohn, das im Jahre 1931 erschien, wird diese Frage eingehend erörtert. In dem nämlichen von Juliusberg verfaßten Kapitel wird gebührend hervorgehoben, daß de Beurmann, Bith und Heuer den Begriff der familiären P. r. p. aufstellen. Anschließend werden noch 6 Autoren genannt, die in den folgenden 21 Jahren familiäre Fälle veröffentlichen konnten. In dem Kapitel der „Vererbung in der Aetiologie

der Hautkrankheiten" führt Siemens in seiner Abhandlung der entzündlichen Dermatosen an, daß es einen erblichbedingten Typ der P. r. p. zu geben scheine, da sie gelegentlich familiär angetroffen wurde. Der Autor führt dann weiter aus, daß man sie bis zu 6 Personen in zwei Generationen und einmal, anscheinend mit Störungen endocriner Drüsen verknüpft, bei einem Vater und drei seiner vier Kinder gefunden habe.

Im Handbuch von Arzt-Zieler, das im Jahre 1935 erschien, hebt Naegeli in seinem Kapitel über P. r. p. ebenfalls das zuweilen beobachtete familiäre Vorkommen hervor. In dem Kapitel über „Vererbung von Hautkrankheiten" läßt Leven die P. r. p. unberührt.

Im französischen Handbuch, das im Jahre 1936 erschien, weist Cohen nur darauf hin, daß die familiären Fälle der P. r. p. nicht selten seien. — Im „Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses" von Gütt, Rüdin, Ruttke wird die P. r. p. nicht erwähnt. In dem im Jahre 1935 erschienenen Druck eines Vortrages über „Hautkrankheiten unter dem Gesichtspunkte der Vererblichkeit" läßt Gottron die familiäre P. r. p. ebenfalls unberührt. Auch Härig in seiner Dissertation vom Jahre 1935 über einen „Beitrag zur Lehre einiger seltener Erbkrankheiten der Hautdecke", Darier in seinem Grundriß der Dermatologie im Jahre 1936, Riecke und Frieboes in ihrem Lehrbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten gehen auf die Frage der familiären P. r. p. nicht ein. Ebenso geht Fuhs in seinem am 20. Mai 1937 auf der Oesterreichischen Jahres-Haupttagung der Dermatologischen Gesellschaft in Wien gehaltenen Referat über „Vererbung von Hautkrankheiten" auf das wiederholte familiäre Vorkommen der P. r. p. nicht ein. — Ich möchte den Berliner Fall, der einer eingehenden Untersuchung unterzogen wurde, anschließend schildern.

1. Fall:

Es handelt sich um einen 5-jährigen Knaben, der eine eigenartige Hautkrankheit aufwies. Ein älterer, 7-jähriger Bruder wies keine Hautanomalien auf. Es wurde bei dem 5-jährigen Knaben eine P.r. p. festgestellt. Derselbe wies eine grob-lamellös schuppende Erythrodermie von gelb-

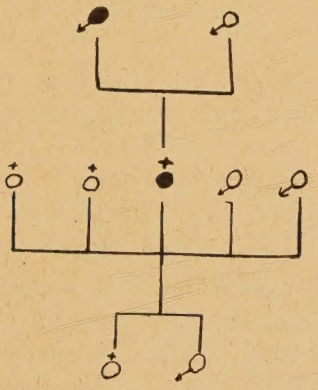
lich-rotem Farbton auf. Es bestand ein Ektropium der Unterlider. In der perioralen Gegend sah man eine ausgeprägte Fältelung der Haut. Auf Finger- und Handrücken fanden sich deutlich follikuläre Hornkegel. Die Hohlhände zeigten ausgeprägte Keratosen. Die Nägel waren krallenartig gekrümmt. Die Mundhöhle war frei. Der behaarte Kopf zeigte ein geringes Erythem und dichte, fettige Schuppung. Die Augenbrauen waren sehr dünn. Kniebeuge und Inguines, sowie die Ohren waren in gleicher Weise wie die übrige Haut befallen. Die Krankheit bestand seit 2 Jahren.

Die 25-jährige Mutter, Fräul. Hedwig L., wies dieselbe Hautaffektion auf. Sie hatte auf dem Handrücken begonnen und sich dann weiter über Arme, Gesicht und Brust ausgedehnt. Die Frau hatte als Kleinkind an Skrophulose gelitten. Das Gesicht sei geschwollen und mit dicken Krusten bedeckt gewesen. Seit der Menarche hatte sich der Zustand etwas gebessert. Während der Schwangerschaft hatte sie eine Verschlimmerung bemerkt. Die Frau klagte über geringen Juckreiz. Lokalisation und Farbton hätten gewechselt. — Bei Betrachtung sind am auffallendsten Gesicht, Hände, Arme sowie Hals, Nacken, Kniegelenksgegend und Unterschenkel flächenhaft befallen. Die Oberschenkel und der übrige Stamm sind fleckförmig und streifenförmig befallen, teilweise besteht jedoch Konfluenz. Das Gesicht weist einen gelbroten Farbton von flächenhafter Ausdehnung auf. Man sieht stark ausgeprägte Follikelerweiterungen mit Hornpfröpfen. Die Augenbrauen sind sehr licht und spärlich. Am Unterlid besteht ein geringes Ektropium. Die mittleren Gesichtspartien sind gefältelt. Das Erythem setzt scharf an der Haargrenze ab. Der behaarte Kopf weist nur Schuppung auf. Die Mundschleimhaut ist frei. Die Hand- und Fingerrücken weisen grau-schwarze follikuläre Hornstacheln auf. Fingerbeugen und Hohlhände zeigen flächenhaftes, lachsrotes Erythem. Die Nägel sind gekrümmt und sehen teils wie getüpfelt aus. Am Stamm sieht man fleckförmige Herde eines gelblich-roten schuppenden, wie lichenifiziert erscheinenden Erythems. Die Oberfläche ist gefältelt. An den Fußsohlen besteht ein mäßiges Keratom. An den Unterschenkeln sieht man wieder Hornpfropfbil-

dung in den Follikeln. In einer Exzisionsnarbe hat sich ein schuppendes Erythem entwickelt.

Der Vater des Frl. L. hatte über geringes Aufkratzen der Hände und etwas dicke Haut geklagt; die Haut soll jedoch nicht gerötet gewesen sein, sonst sollen ihre Eltern und ihre vier Geschwister gesund sein. Der Vater konnte von zuverlässiger ärztlicher Seite (nicht Universitäts-Hautklinik) untersucht werden. Er leidet nicht an P. r. p.

Es handelt sich also bei diesem Fall um eine einwandfrei festgestellte P. r. p. bei Mutter und Sohn. Bei dem Sohn hat die Dermatose, die seit 2 Jahren besteht, sich erst auf Gesicht und Extremitäten erstreckt. Bei der Mutter soll sie gleichfalls so begonnen und sich erst später auf die Brust und den übrigen Stamm ausgedehnt haben. Beide befinden sich aber in einem guten Allgemeinzustand. Nur während der Schwangerschaft sollen die Hautaffektionen bei der Frau einen stärkeren Grad angenommen haben.



Dieser Fall wurde von H. Schuermann im Februar 1937 in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft vorgestellt, wobei H. Schuermann das familiäre Auftreten als bemerkenswert hervorhob, und darauf hinwies, daß bereits vorher einige Fälle von P. r. p. bekannt geworden seien, die sich, wie dieser, über 2 Generationen erstreckten. Der Fall scheint zu dieser Zeit in Berliner Praktiker-Kreisen

Aufsehen erregt und mangels ausreichender Erfahrung einiger Dermatologen bezüglich dieser Hautaffektion gelegentlich zu Fehldiagnosen geführt zu haben. In der „Medizinischen Welt" vom 1. Mai 1937, also vor der Abhandlung von Fuhs in Wien, erschien nämlich im Kapitel über „Medizinische Aussprache" ein interessanter Abschnitt, der hierauf möglicherweise bezug nimmt und den ich deshalb anschließend zur Kenntnis bringen möchte:

„Gehört die Pityriasis rubra Hebrae zu den Erbkrankheiten, und ist eine Schwangerschaftsunterbrechung indiziert?"

Anfrage Dr. S. in B.

„Gravide Frau, seit ihrer Jugend von der Erkrankung befallen, hat ein an der gleichen Krankheit leidendes und ein zweites gesundes Kind.

In der Literatur konnte ich bisher keinen Fall von Erblichkeit der Pityriasis rubra Hebrae finden. Aus diesem Grunde dürfte wohl auch in den Richtlinien zur Schwangerschaftsunterbrechung die Krankheit keine Aufnahme gefunden haben.

Soll die Frau vor weiteren Schwangerschaften geschützt werden? Kommt eine Unfruchtbarmachung in Frage?

Antworten:

Prof. Dr. Julius Mayr

Direktor der Univ.-Hautklinik Münster i. Westf.

„Die Pityriasis rubra Hebrae, welche eine sehr selten zu beobachtende Hauterkrankung darstellt, gehört nicht zu den Erbkrankheiten. Eine Unterbrechung der Schwangerschaft ist überhaupt nur möglich, wenn durch diese das Leben der Mutter besonders gefährdet wird. Im Reichsindikationsbuch ist darauf eingegangen. Es wäre denkbar, daß eine generalisierte, mit heftigen Entzündungserscheinungen einhergehende Hauterkrankung im Einzelfall einmal eine Schwangerschaftsunterbrechung gerechtfertigt erscheinen lassen würde.

Es ist die Frage aufzuwerfen, ob es sich im vorliegenden Falle überhaupt um die echte Pityriasis rubra Hebrae handelt und nicht um eine sogenannte sekundäre Erythro-

dermie. Man müßte weiter daran denken, was wir im Hinblick auf das gleiche Leiden bei einem Kinde wahrscheinlicher vorkommt, daß es sich um eine Ichthyosis vulgaris mit stärkerer Ekzematisation oder um eine sogenannte Erythrodermie congenitale ichthyosiforme Brocq, welche eine lavierte Form der Ichthyosis congenita darstellt, handelt. Bei beiden Formen der Ichthyosis findet sich Vererbung. Da es sich dabei jedoch nicht um ein schweres Leiden im Sinne des Gesetzes handelt, kommt Unfruchtbarmachung nicht in Frage. Da sich das Leiden während der Schwangerschaft wohl kaum in nennenswerter Weise verstärkt, liegt kein Grund vor, die Frau vor weiteren Schwangerschaften zu schützen".

Prof. Dr. Siemens
Direktor der Hautklinik der Universität Leiden Holl.

„Von der Pityriasis rubra Hebra-Jadassohn ist trotz der vielen Arbeiten, die darüber existieren, „ungeheuer schwer zu sagen, was man eigentlich darunter verstehen soll" (Darier). Ein Teil der hierzu gerechneten Fälle beruht sicher auf Tuberkulose, ein anderer Teil auf Pseudoleukaemie. Bei den charakteristischsten Fällen handelt es sich um ein schweres, tödlich verlaufendes Leiden; daß es auch leichte Fälle gibt, selbst solche, die ausheilen können, wurde erst durch Jadassohn bekannt.

Bei der enorm schwierigen Beurteilung des Krankheitsbildes kann man natürlich kein Gutachten über einen bestimmten Fall geben, wenn nicht eine sehr genaue und gewissenhafte Beschreibung durch einen Fachdermatologen darüber vorliegt, ist nur das eine sicher, daß es keine typischen Fälle sind und dementsprechend vorläufig überhaupt diagnostisch zweifelhafte Fälle. Das folgt auch aus dem Auftreten bei Mutter und Kind. Denn während von der Pityriasis rubra pilaris, die eine ganz andere Krankheit ist, ausnahmsweise Fälle mit Erkrankung von zwei aufeinander folgenden Generationen beschrieben sind (vgl. meine Vererbungspathologie der Haut im „Handb. d. Hautkrankh. Bd. 3, 157), ist mir von der wirklichen Pityriasis rubra Hebra-Jadassohn bisher kein einziger familiärer Fall bekannt geworden.

Ist aber demgemäß die Pityriasis rubra Hebra-Jadassohn bestimmt nicht unter die Erbkrankheiten zu rechnen, so liegt doch im vorliegenden Fall eine Hautkrankheit vor, die wegen ihres Auftretens bei Mutter und Kind auf alle Fälle erblichkeitsverdächtig ist. Man könnte deshalb daran denken, die Diagnose ganz außer Betracht zu lassen und zu versuchen, Grad und Art der Erbbedingtheit hier nur aus dem familiären Auftreten des Falles zu beurteilen. Dazu müßte man aber vor allem wissen, ob die weitere Familie gründlich durchuntersucht ist, und ob alle übrigen Verwandten auch wirklich gesund sind. Ist das der Fall, dann sind hier die Anhaltspunkte für eine bestimmte Erblichkeit so gering, daß niemand wissen kann, ob für die weiteren Kinder überhaupt eine größere Erkrankungswahrscheinlichkeit besteht. Auf der anderen Seite bleibt es immer ein unheimliches Gefühl, wenn eine Frau mit einer seltenen Krankheit schon einmal ein Kind mit demselben Leiden geboren hat. Die eugenische Indikation muß man deshalb hier abhängig machen 1. von der Schwere des Krankheitsbildes, die in der Anfrage nicht näher angegeben ist und 2. auch von dem Wunsche der Eltern nach weiteren Kindern. Ist dieser nicht groß, so ist es auf alle Fälle das sicherste, von weiterem Kindersegen abzuraten. Ueber die Sterilisierung muß man bei der völligen Unsicherheit der Sachlage sehr verschieden denken können. Eine Unterbrechung der Schwangerschaft aber scheint mir angesichts der Unmöglichkeit einer einigermaßen bestimmten Erbvorhersage ganz unerlaubt".

Daß sich die betreffende Anfrage höchstwahrscheinlich auf den Fall Hedwig L. bezieht, wurde bereits betont. Die ganze Problemstellung bezieht sich dann aber auf eine Fehldiagnose, da Pityriasis rubra Hebrae angenommen wurde, die bei Frl. L. sicher nicht vorliegt. Vielmehr handelt es sich bei ihr um eine einwandfreie P. r. p., was auch dadurch bestätigt wurde, daß die Kranke zweimal in der Berliner dermatologischen Gesellschaft (von H. Schuermann und C. F. Funk) vorgestellt wurde, wobei von allen Anwesenden die Diagnose P. r. p. anerkannt wurde. C. F. Funk stellte nämlich diesen Fall, über den ich soeben

ausführlich berichtet habe, im Jahre 1939 noch einmal in der Berliner dermatologischen Gesellschaft als seltene Hautaffektion vor. H. Schuermann wies in der Diskussion erneut darauf hin, daß der Blick nicht so sehr auf die P. r. p. als solche, sondern auf die Tatsache familiären Auftretens zu richten sei, die größtes Interesse erwecken müsse!

Im Anschluß an diese ausführlich erörterte familiäre P. r. p. habe ich mich bemüht, sämtliche an der Berliner Hautklinik verzeichneten Fälle von P. r. p. über einen Zeitraum von 17 Jahren einer genauen Prüfung im Hinblick darauf zu unterziehen, ob sich etwa unter diesen — es waren 9 Männer und 3 Frauen — noch ein familiärer Fall befände. Von diesen 12 Patienten konnte ich bei 8 Patienten eine eingehende Untersuchung vornehmen, zwei Patienten waren inzwischen verstorben und zwei Patienten konnten leider nicht mehr ermittelt werden. Bis auf die beiden unermittelten Patienten konnte ich feststellen, daß bei keinem der übrigen 10 Patienten ein familiäres Auftreten zu verzeichnen ist. Auch bei einer Patientin, die in diesem Jahre bei Herrn Prof. Frieboes in Behandlung steht, liegt lt. persönlicher Mitteilung von Herrn Dozenten Dr. med. habil. H. Schuermann keine familiäre P. r. p. vor. Bezüglich des Verlaufes des Hautleidens konnte ich bei der Nachuntersuchung feststellen, daß nur bei zwei Patienten das Leiden stationär geblieben war; sie befinden sich jedoch in einem guten Allgemeinzustand. Bei zwei weiteren Patienten, von denen einer die Affektion aus dem Kriege mitgebracht hatte, und bei denen Gesicht, vorderer Rumpf und Extremitäten befallen waren, sind jetzt nur noch die Extremitäten befallen, während die anderen Hautpartien abgeheilt sind. Bei einer 5. Patientin, bei der vor 10 Jahren die Hände, die Streckseiten der Unterarme und die Ellenbogen befallen waren, sind jetzt nur noch die Handrücken und die Ellenbogen befallen, sonst ist die Patientin im besten Wohlbefinden. Dasselbe gilt von einer Patientin, die im Jahre 1925 zur Beobachtung kam und bei der die Hautaffektion an Gesicht und Oberkörper lokalisiert war. Der Ausschlag ist am Oberkörper ohne wesentliche Atrophie abgeheilt. Nur

im Gesicht klagt sie besonders in der rauhen Jahreszeit über rissige Haut, die im übrigen noch gerötet erscheint und eine leichte Schuppung an der Stirnhaargrenze aufweist. Sonst fühlt sich die Patientin wohl und versieht ihren Hausstand in vollem Maße. Bei dem 7. Patienten, der im Jahre 1931 zur Beobachtung kam und angeblich bereits seit 2 Jahren an der Hautaffektion litt, fand man eine Ausbreitung über Gesicht, Nacken und Streckseiten der Extremitäten. Er war ein Vierteljahr in der hiesigen Klinik in stationärer Behandlung und wurde gebessert entlassen. Die Nachuntersuchung ergibt jetzt eine Abheilung ohne Atrophie der Haut. Bei der 8. Patientin, die 1935 in klinischer Behandlung stand und bei der das Leiden nach einer starken seelischen Erschütterung entstanden sein sollte, kann ich ebenfalls eine Abheilung ohne Atrophie konstatieren. Von den Angehörigen der beiden verstorbenen Patienten wurde mir berichtet, daß ein Patient an Herzschlag, die andere Patientin an Altersschwäche gestorben sei. Ferner wurde mir berichtet, daß sonst kein Familienmitglied an einer Hauterkrankung leide. Von den beiden Patienten, die leider nicht mehr ermittelt werden konnten, wird in der früheren Anamnese darauf hingewiesen, daß in der Familie kein weiteres Hautleiden bekannt sei.

Soweit man sich auf die Angaben der Patienten verlassen kann, darf es also als erwiesen gelten, daß von den 12 Fällen und bei dem kürzlich bei Prof. Frieboes in Behandlung stehenden 13. Fall von P. r. p. kein familiäres Auftreten zu verzeichnen ist. Mit einer geringen Fehlerquelle muß man bei solchen familien-pathologischen Forschungen immer rechnen. Aus unklaren Vorstellungen heraus hat der Laie vielfach eine gewisse Furcht, daß solche Angaben für ihn unangenehme Folgen haben könnten. Er übersieht dabei, daß er bei Hintanstellung persönlicher Bedenken seinem Volke und somit auch sich den größten Dienst erweisen würde. Was über die Frage des familiären Auftretens hinaus den Verlauf dieser seltenen Krankheit anlangt, so darf man aber auch aus den eigenen Beobachtungen schließen, daß die Krankheit in den meisten Fällen einen günstigen Verlauf nimmt. Die Prognose scheint

also nicht so düster zu sein, wie sie in der dermatologischen Literatur bisher geschildert wurde.

Uebersicht der 13 eigenen Berliner Fälle:

	Männer:	Frauen:
nachuntersucht:	5	4
verstorben:	1	1
verschollen:	2	—
abgeheilt:	1	1
gebessert:	2	2
stationär:	2	1

Nachdem ich nun über die an der Berliner Universitäts-Hautklinik aufgetretenen Fälle von P. r. p. unter Voranstellung des familiären Falles berichtet habe, möchte ich sämtliche bisher bekannt gewordene Fälle der P. r. p. eingehender würdigen, soweit hierzu das diesbezügliche Material aus der Literatur zur Verfügung steht. Bei der Reihenfolge der Fälle habe ich mich nach dem zeitlichen Auftreten gerichtet.

2. Fall:

Die französischen Autoren de Beurmann, Bith und Heuer veröffentlichten einen Fall von einem Elternpaar, aus deren Ehe 6 Kinder hervorgingen, von denen vier an P. r. p. litten. Der Vater soll auch daran gelitten haben. Die Autoren hielten bei ihm eine P. r. p. für sehr wahrscheinlich. Außerdem litt der Vater an chronischer Bronchitis und war nach einem Unfall gestorben. Die Mutter war an einer Herzkrankheit gestorben. Eine Hautaffektion bestand bei ihr nicht.

Ihr 23-jähriger Sohn Heinrich litt seit dem 3. Lebensjahr an der Dermatose. Dieselbe war sehr ausgeprägt, der ganze Körper war mit kleinen Schuppen bedeckt, die teils weißlich bis gräulich bestäubt erschienen. Das Gesicht wies lebhafte Rötung und leichte Schuppung auf. Auf der Brust sah man rote Pünktchen und ausgeprägte Schuppung. Der Bauch war nicht befallen. Am Rücken ging die Rötung und Schuppung bis in die Steißbeingegend. Die oberen Gliedmaßen waren stärker befallen als die unteren. Die

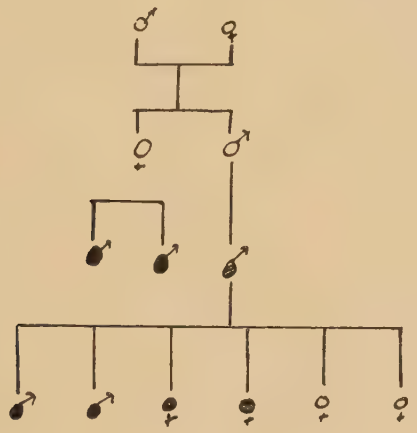
Handrücken sind von kleinen roten Inseln unterbrochen. Die Palmar- und Plantarflächen weisen starke Schuppung auf. Der Allgemeinzustand ist gut.

Ihr 25-jähriger Sohn Louis leidet seit dem 7. Lebensjahr an der Dermatose. Sie ist genau so ausgeprägt wie bei Heinrich. Hier ist jedoch der Rumpf besonders befallen; im Gesicht fehlt die Schuppung. Die Handrücken sind trocken, die Haut weist hier einige Risse und Schuppen auf. Die Hohlhand weist eine starke Verhornung auf. Die Haarkegel sind an beiden Handrücken und Daumen sehr deutlich ausgeprägt. Der Allgemeinzustand ist ausgezeichnet.

Ihre 28-jährige Tochter Anna leidet seit dem 5. Lebensjahr an P. r. p. Sie hat mit Keratosen der Handgelenke begonnen, die noch bestehen. Seit dem 23. Lebensjahr ist auch das Gesicht befallen. Seit dem 25. Lebensjahr hat sich die Hautaffektion auf den ganzen Körper mit sehr viel charakteristischen Haarkegeln ausgedehnt. Kurz nach der Geburt eines gesunden Kindes nahmen die Erscheinungen an Intensität noch zu. Der Allgemeinzustand war leidlich.

Ihre $12^1/_2$-jährige Tochter Marie leidet auch seit mehreren Jahren an P. r. p. Bei ihr ist der Anfang nicht genau festzulegen. Das Krankheitsbild ist genau so ausgeprägt wie bei ihrem Bruder Heinrich. Besonders stark ist das Gesicht befallen. Um Lippen und Nase sieht man tiefe Risse. In der Haargegend ist die Schuppung zahlreich. Am Körper ist die Haut trocken und feinschuppend. Rötung und feine Schuppung zeichnet die Streckseiten der Arme und Handrücken aus. An den Fingerrücken sieht man Hornkegel. Die Erscheinungen sollen bei dieser Patientin im Sommer zurückgehen und im Winter stärker hervortreten. Der Allgemeinzustand ist gut, das Kind ist aber klein, schlecht entwickelt und wenig intelligent. Zeichen einer alten oder akuten Tuberkulose fehlen. — Zwei Töchter der Familie waren gesund. Dagegen zeigten sich bei 2 Vettern des Vaters, die im Alter von 35 und 45 Jahren standen, an Gesicht und Händen dieselben Hautaffektionen. Die Autoren kamen zu der Ueberzeugung, daß die Erkrankung junge Menschen bevorzugt, und zwar Männer mehr als Frauen.

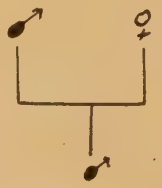
In dieser Familie litten also von 2 Söhnen und 4 Töchtern 2 Söhne und 2 Töchter an P. r. p. Außerdem erfahren wir,, daß 2 Vettern des Vaters daran litten, während sie bei dem Vater selbst nur vermutet wurde. Bei den 4 Kindern fand man etwa das gleiche über den ganzen Körper sich erstreckende Krankheitsbild vor. Bemerkenswert erseint noch der Hinweis, daß sich das Leiden bei der einen Tochter während der Schwangerschaft, bei der anderen hingegen in der rauhen Jahreszeit verschlimmerte. Im wesentlichen aber war das Leiden bei allen von P. r. p. Betroffenen stationär geblieben. Es konnte über zwei Generationen verfolgt werden.



3. Fall:

Gärtner beschreibt im Jahre 1921 gleichfalls einen Fall von P. r. p. bei Vater und Sohn. Den Sohn konnte er im Städtischen Krankenhaus in Dresden-Friedrichstadt über 10 Jahre beobachten und dabei feststellen, daß das Hautleiden unaufhaltsam peripher fortschreitet. Derselbe war 29 Jahre alt und litt seit dem 3. Lebensjahr an P. r. p. Die Hautaffektion soll mit einer kleinen schuppenden Flechte am rechten Ellenbogen begonnen haben. Allmählich breitete sich dieser Zustand dann über den ganzen Körper aus. Zeitweise gingen die Erscheinungen zurück, um danach wieder mit umso stärkerer Intensität aufzutreten. An den Streckseiten der Arme und ersten Fingerphalangen, im Gesicht und im Bereich der Oberschenkel sieht man Knöt-

chen, die teils vereinzelt, teils in größeren Herden stehen und das Hautniveau überragen. Sie sind hirsekorngroß und kegelförmig. Sie sitzen in den Follikeln und lassen sich schwer entfernen. Nach Entfernung entsteht keine Blutung. Die Rötung ist von den Schuppenmassen zersetzt, wird aber nach Salbenbestreichung deutlich sichtbar. Gleiche Herde finden sich an der Brust und spärlich auf dem Rücken. Das Gesicht zeigt eine diffuse Erythrodermie, trockene Haut und maskenhaftes Aussehen. Sein Vater soll nach bestimmten Angaben von Mutter und Sohn vom 5. bis 81. Lebensjahr an genau derselben Hautkrankheit gelitten haben. Die Mutter selbst war gesund. Leider muß man sich bei dem Vater auf die Angaben von Mutter und Sohn beschränken. Trotzdem wertete Gärtner diesen Fall entschieden als familiären. Der Sohn wies eine schwere Dermatose auf, die keine Tendenz zur Besserung zeigte. Die Mutter war gesund.



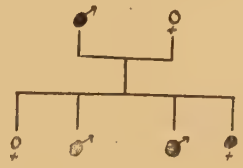
4. Fall:

Zeißler berichtet im Jahre 1923 über einen 45-jährigen Mann, der seit seinem 1. Lebensjahr an einer milden P. r. p. litt. An beiden Handrücken sieht man deutliche Hornkegel, um die Härchen gruppiert. An Ellenbogen und Knien sind psoriasiforme Plaques ausgebildet. Außerdem weist der Patient „Störungen des endocrinen Drüsensystems" auf. Der Patient war Vater von 4 Kindern.

Seine ältere Tochter war 16 Jahre alt und gesund.

Sein älterer Sohn war 13 Jahre alt und wies dieselben Hautveränderungen auf wie der Vater. Sein jüngerer Sohn war 11 Jahre alt und litt ebenfalls an einer milden Form von P. r. p. Bei ihm bestand eine mäßige Rötung und Schuppung am Rumpf. Seine jüngere Tochter war 10 Jahre alt; bei ihr waren nur die charakteristischen Hornkegel am Handrücken zu sehen. Außerdem wies das Ge-

sicht ein mäßiges Erythem von gelblich-roter Farbe auf; eine Schuppung war nicht vorhanden. Auch bei den Kindern war die Dermatose im ersten und zweiten Lebensjahr entstanden. Bei ihnen sollen endocrine Drüsenstörungen im Vordergrund gestanden haben. Sie befanden sich demgemäß in mäßigem Allgemeinzustand. Bei allen Kindern sah man einen milden Verlauf, doch war die Hautaffektion stationär geblieben. — Die Mutter war frei von Hauterscheinungen.



Bei diesem familiären Fall handelt es sich um einen Vater, der vier Kinder besaß. Drei von diesen Kindern und der Vater selbst litten an einer milden Form von P. r. p., die schon im frühen Kindesalter begonnen hat.

5. Fall:

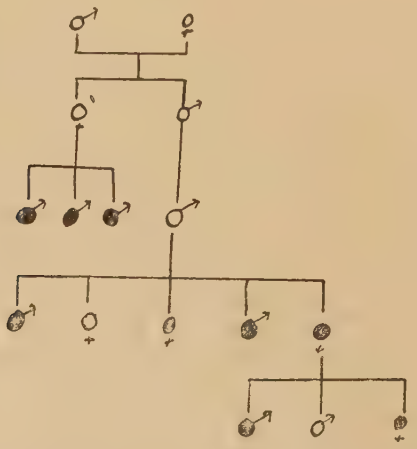
Jeanselme und Burnier veröffentlichten im Jahre 1925 einen Fall von einer Patientin, die 3 Kinder besaß, von denen zwei an P. r. p. litten. Die Patientin war 41 Jahre alt, ihre Dermatose begann im 14. Lebensjahr an den Händen, Ellenbogen und Knien. Später dehnte sich im Gesicht, im Bereich der Haargrenzen und am Thorax dieselbe Hautaffektion aus. Seit dem 20. Lebensjahr ist sie stationär geblieben. Das Gesicht weist über und über eine tief-rote atrophische Haut auf. Eine gewisse Neigung zum Ektropium ist vorhanden, doch können die Augen geschlossen werden. Ueber Thorax, Abdomen, und Extremitäten sieht man zahlreiche psoriasiforme Plaques; Palmar- und Plantarflächen sind gesund. An Hand- und Fußrücken sieht man einige dicht nebeneinander stehende von Haaren durchbrochene Hornkegel. Die Patientin befindet sich jedoch in einem allgemein befriedigenden Zustand.

Ihr 5-jähriger Sohn G. leidet seit dem 10. Monat an P. r. p. Diese hat den ganzen Körper in Form von zahl-

reichen disseminierten Plaques ergriffen, die die Größe eines Zwei-Francs-Stücks hatten. Das Gesicht zeigt eine diffuse Rötung, die im Bereich der Falten intensiver erscheint. Die Augenlider weisen zwar kein Ektropium auf, doch schläft das Kind nach den Angaben der Mutter mit geöffneten Augen. An Händen und Füßen ist die Haut dichter befallen, röter und weist tiefe Furchen auf. Die Hand- und Fingerrücken weisen akuminierte Papeln auf, die von verhornten Kegeln unterbrochen werden. Das Kind ist für sein Alter gut entwickelt und von durchschnittlicher Intelligenz. Für eine Lungenerkrankung besteht kein Anhalt.

Ihr 18-jähriger Sohn ist gesund.

Ihre 14-jährige Tochter ist seit dem 4. Lebensjahr mit dem Hautleiden behaftet. Abdomen und Rumpf waren noch frei von Hauterscheinungen. Sonst hat die Hautaffektion denselben Grad wie bei der Mutter erreicht, wobei der Allgemeinzustand als gut zu bezeichnen ist. Von zwei Brüdern und zwei Schwestern der Mutter leiden zwei Brüder und eine Schwester an P. r. p. Die Eltern der Mutter sind gesund, doch leiden drei Vetter väterlicherseits an P. r. p. Für Tuberkulose und Lues ist kein Anhaltspunkt vorhanden.



In dieser Familie hatte die P. r. p. bei der Mutter und bei zwei ihrer 3 Kinder den ganzen Körper mehr oder

weniger befallen und war stationär geblieben; die drei Patienten fühlten sich jedoch im allgemeinen wohl. Wesentlich ist in dieser Familie die Angabe, daß 3 Vetter vom Vater der Mutter an P. r. p. gelitten haben. Wir haben es hier also mit einem Stammbaum über drei Generationen zu tun, wenn auch die dritte Generation sich in einer Seitenkette befindet.

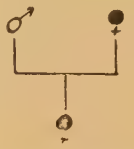
6. Fall:

Werther führte in Dresden im Jahre 1926 eine Lichtbild-Demonstration vor, in der er die Erblichkeit der P. r. p. bei Vater und Sohn nachwies. Nähere Angaben über diesen Fall fehlen leider.

7. Fall:

Schilling berichtet im gleichen Jahre über einen familiären Fall bei einem 19-jährigen Mädchen, das in der Kindheit an Furunkulose litt. Im Alter von 12 Jahren habe es einen nässenden Ausschlag auf dem behaarten Kopf gehabt, der nach Salbenbehandlung abgeheilt sei. Im Alter von 15 Jahren sei es eines Morgens mit hochrotem und heißem Gesicht erwacht. Es handelt sich nach der Feststellung des Autors bei der Beobachtung nach einem halben Jahr um eine einwandfreie P. r. p. Die Haut ist im ganzen stark gerötet und gespannt. Am ganzen Körper sieht man eine kleienförmige Schuppung. Die Haare sind zu $^1/_3$ ausgefallen. Einzelfollikel sind besonders deutlich am Unterbauch und den Fingerrücken erkenntlich. An den Beinen sind die Hyperkeratosen von reibeisenähnlicher Rauhigkeit. Bei der letzten Vorstellung im Alter von 19 Jahren treten die Hautfollikel und Hyperkeratosen stärker hervor. Die Knie sind jetzt mit starken Schuppen bedeckt. Das Mädchen ist im 8. Monat gravide. Nach der Geburt ist der Zustand bei der Patientin unverändert. Das Kind ist völlig ausgetragen, aber etwas schwächlich. Am ganzen

Körper ist es rot. Das Gesichtchen ist mit großen lamellösen Schuppen bedeckt. Unter den Schuppen sieht man teils weiße Bläschen, die beim Anstechen eine schmierige Masse entleeren. Solche Bläschen finden sich besonders an den Grundphalangen von Fingern und Zehen. Infolge dauernder Gewichtsabnahme stirbt das Kind nach $1^1/_2$ Wochen. Die Sektion ergibt eine eigenartige Hauterkrankung, eine hochgradige Hyperämie der Lungen, Blutungen ins Epicard und in die Pleuren. Ferner findet man flüssiges Blut, das für Erstickungstod spricht. Organische Veränderungen sind nicht vorhanden.



Bei diesem Fall ist es interessant, zu erfahren, daß sich die Dermatose bei der Frau während der Schwangerschaft nicht verändert hat und daß ihr Kind bereits mit einer P. r. p. auf die Welt kam.

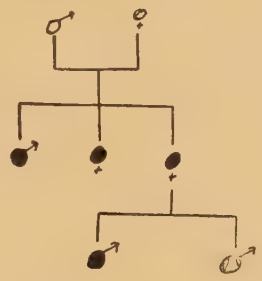
8. Fall:

Lortat-Jakob, Fernet und Bucquoy, beschrieben im Jahre 1931 eine familiäre P. r. p. bei einer 50-jährigen Frau, die seit mehreren Jahren an P. r. p. litt.

Ihr 19-jähriger Sohn war im 4. Lebensjahr an der Dermatose erkrankt. Dieselbe doll sich schnell entwickelt haben und unverändert geblieben sein. Im Gesicht und am Stamm sieht man große erythematöse Beläge, die mit Schuppen bedeckt sind. Auf Zehen, Fuß- und Handrücken sieht man typische, schwärzliche Hornkegel um die Haare herumgruppiert. Obwohl die Tuberkulin-Reaktion positiv ist, besteht für Tuberkulose kein Anhalt. Ein Onkel mütterlicherseits war an Tuberkulose gestorben.

Ihr zweiter Sohn ist 10 Jahre alt und leidet seit dem 1. Lebensjahr an P. r. p. Die Erscheinungen waren genau so ausgeprägt wie bei ihrem älteren Sohn, doch wurde bei letzterem mit Ultraviolett-Bestrahlung eine wesentliche Besserung erzielt. Der Vater der beiden Kinder war ge-

sund. Die Mutter jedoch, die auch an P. r. p. litt, hatte eine Schwester und einen Bruder, die das gleiche Hautleiden hatten. Der Bruder war im Alter von 35 Jahren an Lungentuberkulose gestorben.



In dieser Familie litten also die Mutter und ihre beiden Knaben an P. r. p. Interessant ist die Bemerkung, daß nach Ultraviolett-Bestrahlung bei einem Knaben eine wesentliche Besserung erzielt worden sei, während die Krankheit bei den beiden anderen Patienten stationär geblieben war.

9. Fall:

Touraine, Solente, Golé und Hesse beschrieben 1932 sieben Fälle von familiärer P. r. p. Aus einer gesunden Ehe gingen 6 Kinder und 11 Enkel hervor, von denen 4 Kinder und 3 Enkel an P. r. p. litten. Der nicht hautleidende Vater war von 45 Jahren an Asthma, die ebenfalls nicht hautleidende Mutter von 52 Jahren an Herzkrankheit gestorben. Ihr erstes Kind Anna litt seit dem 17. Lebensjahr an P. r. p.,, welche intensive Erscheinungen im Gesicht, an der Brust, den großen Gelenken und an den Händen zeigte. Mit 48 Jahren war Anna an linksseitiger Lungentuberkulose gestorben.

Ihr zweites Kind Louis litt ebenfalls an P. r. p., die sich bei diesem besonders an den Handrücken markierte. Mit 44 Jahren starb Louis an Lungentuberkulose.

Ihr drittes Kind Heinrich litt an schwerster Form von P. r. p. Seine Moulage wird im Hospital St. Louis aufbewahrt. Von 39 Jahren war Heinrich ebenfalls an Lungentuberkulose gestorben.

Ihr viertes Kind Maria hatte keine Hautaffektion, war aber auch mit 40 Jahren an Lungentuberkulose gestorben.

Ihr fünftes Kind Alexia war z. Zt. der Beobachtung 37 Jahre alt und gesund.

Ihr sechstes Kind Marianne war z. Zt. der Beobachtung 25 Jahre alt und litt seit dem 7. Lebensjahr an P. r. p. Das Leiden war seit vielen Jahren stationär geblieben. Es hatte besonders Gesicht und Stamm befallen. Marianne litt auch an Tuberkulose, die augenscheinlich von der rechten Hilusdrüse ausgegangen war, wie röntgenologisch festgestellt wurde.

Der Stammbaum wird dann weiter bis zu den Enkeln verfolgt. — Aus der Ehe der ältesten Tochter Anna gingen zwei Söhne und eine Tochter hervor. Die Tochter war 25 Jahre alt und gesund. Der 22-jährige Sohn Etienne litt seit dem 4. Lebensjahr an sehr ausgeprägter P. r. p. Außerdem litt er an einer linksseitigen Spitzentuberkulose.

Der 12-jährige Sohn litt seit dem 1. Lebensjahr an P. r. p. und wies außerdem eine Störung des endocrinen Drüsensystems auf. Mit Ultraviolettbestrahlung wurde hier Besserung erzielt.

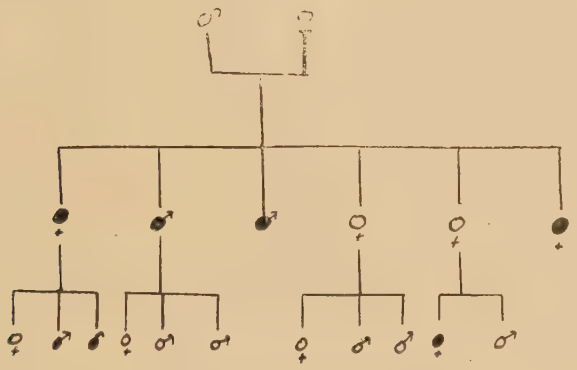
Louis Kinder, eine Tochter und zwei Söhne, waren frei von Hautleiden. Die Tochter starb von 15 Jahren an Bauchfelltuberkulose. Sein älterer Sohn starb im Kindesalter; der jüngere bereits im Säuglingsalter.

Auch die Tochter und die beiden Söhne von Maria waren frei von Hautleiden. Ein Sohn starb von 18 Jahren an Lungentuberkulose. Die Tochter starb an den Folgen eines Unfalls. Ein zweiter Sohn war 8 Jahre alt und gesund.

Aus der Ehe Alexia's gingen eine Tochter und ein Sohn hervor. Die Tochter war 7 Jahre alt und litt an einer milden Form von P. r. p. An beiden Handrücken sah man charakteristische Hornkegel um die Haare gruppiert. — Der Sohn war an Masern gestorben.

Es handelt sich hier um eine Generation, bei der die P. r. p. auch über zwei Linien verfolgt werden kann, bei der aber mit Ausnahme eines Enkels alle an Tuberkulose litten und durchschnittlich in jüngeren Jahren starben. Die nicht mit Hautleiden behafteten und nicht tuberkulösen

Eltern, hatten 6 Kinder, von denen nur ein Kind gesund war. 5 Kinder litten an Lungentuberkulose, davon waren 4 Kinder außerdem mit P. r. p. behaftet. Das Hautleiden verteilte sich dabei auf 2 Töchter und 2 Söhne. Mit Ausnahme von einem Sohn, bei dem sich die Dermatose im wesentlichen auf die Handrücken beschränkt hatte, litten alle an einer intensiven P. r. p. an den markanten Prädilektionsstellen. Sie war bei allen über Jahrzehnte stationär geblieben. 3 Kinder dieser Familie, darunter 2 erkrankte, gingen wieder eine Ehe ein.



Die Tochter Anna, die an Lungentuberkulose und an P. r. p. litt, trug 3 Kinder aus. Eine Tochter war gesund; ihre beiden Söhne litten an P. r. p., außerdem litt der eine an Lungentuberkulose, der andere an endocrinen Drüsenstörungen. Bei letzterem hatte die Ultraviolettbestrahlung auf das Hautleiden einen günstigen Einfluß.

Der an Lungentuberkulose und P. r. p. leidende Louis hatte auch 3 Kinder, die frei von P. r. p. waren, von denen aber keines über das Alter der Pubertät hinauskam.

Die an Lungentuberkulose erkrankte Tochter Maria war auch verheiratet und trug 3 Kinder aus. Eine Tochter und ein Sohn waren ebenfalls in jungen Jahren gestorben; ein achtjähriger Sohn war noch gesund. Eine Hauterkrankung fand sich in dieser Familie zur Zeit der Beobachtung tung nicht.

Aus der Ehe der gesunden Tochter Alexia gingen eine Tochter und ein Sohn hervor. Die 7-jährige Tochter litt

trotz ihrer gesunden Eltern an einer milden Form von P. r. p. und der Sohn war frühzeitig an Masern gestorben.

Mit der Ausführung dieses letzten Falles habe ich sämtliche Fälle geschildert, bei denen einwandfrei eine familiär auftretende P. r. p. beobachtet werden konnte. Bemerkenswert erscheint es, daß sich unter diesen 9 mit P. r. p. behafteten Familien ein Elternpaar befindet, bei dem man bei einem Elter allenfalls den Verdacht auf eine Hauterkrankung haben kann, und ein Elternpaar, bei dem beide Eltern gesund sind. Von diesen beiden Elternpaaren sind aber jedesmal Geschwister von einem Elter an P. r. p. erkrankt. Noch auffälliger aber erscheint die Tatsache, daß in zwei weiteren familiären Fällen, die Elternpaare — auch von den Geschwistern und Eltern dieser Elternpaare fehlt jeder Hinweis auf ein Hautleiden — völlig frei von Hautleiden und trotzdem in beiden Fällen von zwei Generationen gefolgt sind, in denen mehrere Kinder und Enkelkinder einwandfrei an P. r. p. leiden. Diese interessante Beobachtung läßt die Annahme berechtigt erscheinen, daß bei einem phenotypisch gesunden Elter der Krankheitskeim bereits innewohnt und daß der Betreffende diesen Krankheitskeim auf seine Nachkommen überträgt.

Was die Stärke der Manifestaton anbelangt, so ergibt die Uebersicht über die einzelnen Erkrankten aus den 9 mit P. r. p. behafteten Familien, daß diese Dermatose umsomehr geneigt ist, einen meist für Lebenszeit unveränderten Charakter anzunehmen, je frühzeitiger das Leiden auftritt. Dies gilt für beide Geschlechter. Nur in einem Falle beschreibt Gärtner ein Krankheitsbild, das bei einem Patienten im dritten Lebensjahr entstanden war und unaufhaltsam peripher fortschritt. Schilling aber berichtet das gleiche von einer Patientin, bei der das Hautleiden erst im 12. Lebensjahr ausbrach.

Des weiteren habe ich die Beobachtung gemacht, daß es solche Familien gibt, bei denen mehrere Generationen ausnahmslos an schwerer Form von P. r. p. leiden, die sich über sämtliche Prädilektionsstellen erstreckt (vgl. die Fälle von Touraine, Solente, Golé

und Hesse; de Beurmann, Bith und Heuer) und solche, bei denen das Hautleiden durchweg einen leichten Grad annimmt (vgl. den Fall von Zeissler). Obwohl das männliche Geschlecht, wie ich im folgenden noch eingehender auszuführen beabsichtigte, häufiger von der P. r. p. befallen ist, hat dies auf den Grad der Manifestation keine ausschlaggebende Bedeutung. Es sind sogar unter den 39 Erkrankten, die ich unter diesen 9 mit P. r. p. behafteten Familien ermittels konnte, gerade zwei männliche Patienten genannt, bei denen auf Ultravioletttbestrahlung eine wesentliche Besserung erfolgte. Dagegen wird an anderer Stelle von einer Patientin hervorgehoben, daß sich das Hautleiden während einer Schwangerschaft verschlimmerte! Daß die P. r. p. gelegentlich bezüglich des Grades der Manifestation Schwankungen bei Witterungswechsel unterworfen ist, ist eine Beobachtung, die man bei anderen Hautleiden auch machen kann und bedarf wohl keiner besonderen Betonung.

Was die Frage des Alters anlangt, in dem die P. r. p. gerne ausbricht, so wird im Handbuch von Jadassohn darauf hingewiesen, daß diese Dermatose vielfach im Kindesalter entsteht, daß sie aber auch in einer Anzahl von Fällen im vorgerückten Alter noch auftritt. Ich habe bei den meisten Erkrankten der familiären Fälle die Beobachtung gemacht, daß hier die P. r. p. zwischen dem 1. und 7. Lebensjahr ausbricht! Nur in einem Fall hat sich die auffallende Tatsache gezeigt, daß ein Säugling bereits mit P. r. p. behaftet geboren wurde. Die P. r. p. kann also auch angeboren sein.

Bei dem zuletzt aufgeführten familiären Fall von Touraine, Solente, Golé und Hesse ist es auffällig, daß der größere Teil der an P. r. p. erkrankten Familienmitglieder gleichzeitig an Tuberkulose leidet. Diese Tatsache lenkt auf die Frage der Aetiologie der P. r. p.? Ich will daher, ehe ich mich meiner eigentlichen Aufgabe, nämlich der Frage der Häufigkeit des familiären Auftretens der P. r. p. widme, kurz auf das ätiologische Moment eingehen.

Als auslösende Ursache der P. r. p. sind die verschiedensten Störungen des Organismus betrachtet worden. Einige Autoren glauben an einen infektiösen Ursprung.

Finnerud fand bei seinen Patienten einen niedrigen Blutdruck und glaubte an eine primäre Schilddrüsenerkrankung. Pautrier glaubt an innersekretorische Ursachen. Dieser Ansicht schließt sich auch Schubert an.

Danilewskaja und Berkow nehmen eine nervöse Aetiologie an. Tomasoli und Ravogli denken an Autointoxikation. Den größten Raum nimmt jedoch die Frage der tuberkulösen Aetiologie ein. Milian, der Urheber dieses Gedankens, hat häufig bei tuberkulösen Patienten eine P. r. p. gefunden. Bei 52,2 % fand er eine sichere, bei 82,6 % eine wahrscheinliche Tuberkulose. Ich habe bei der Durchsicht meiner Fälle auch dieser Frage ein Augenmerk geschenkt. Bei der Nachuntersuchung unserer 13 Fälle und des familiären Falles an der Berliner Universitäts-Hautklinik konnte ich bei den mir zu Gesicht kommenden Patienten und in deren Familien nirgends eine tuberkulöse Erkrankung aufdecken. Von den weiteren mir durch die Literatur zugängig gemachten 8 familiären Fällen wird in 2 Fällen das gemeinsame Auftreten mit Tuberkulose hervorgehoben. In der von Lortat-Jakob, Fernet und Bucquoy beschriebenen Familie ist eine tuberkulöse Erkrankung verzeichnet. In der zweiten von Touraine, Solente, Holé und Hesse beschriebenen Familie handelt es sich um eine durch zwei Generationen verfolgte bei Kindern und Enkeln mehrfach auftretende Tuberkulose. Will man nun zu einer Klärung der Frage der Häufigkeit tuberkulösen Auftretens gemeinsam mit P. r. p. gelangen, so darf man natürlich nicht die Kopfzahl einzelner Erkrankter, sondern nur die Anzahl an tuberkulösen Familien berücksichtigen, in denen gleichzeitig das Auftreten von P. r. p. beobachtet wurde. Dabei bedarf es zunächst der Feststellung, wieviel Fälle von P. r. p. überhaupt in der Literatur ausfindig gemacht werden können? Innerhalb eines Zeitraumes von 17 Jahren sind in der Weltliteratur einschließlich der familiären Fälle und der in Berlin eigens durchuntersuchten Fälle, insgesamt 167 Fälle von P. r. p. aufgeführt. Unter dieser Anzahl sind 15 Familien verzeichnet, die gleichzeitig mit Tuberkulose behaftet sind. Danach beträgt die Häufigkeit des gemeinsamen Auftretens von P. r. p. und Tuberkulose 9 %. Dies ist in der Tat

ein hoher Prozentsatz! Dabei muß man jedoch berücksichtigen, daß die Tuberkulose bisher in unserer gemäßigten Zone die verbreitetste Volksseuche darstellte, die außerdem nach dem Weltkriege wie immer nach Notzeiten in einer steil ansteigenden Kurve begriffen war. An dieser Stelle sei bemerkt, daß die P. r. p. ebenfalls eine Hauterkrankung ist, die ausnahmslos in der gemäßigten Zone, fast nur bei der weißen Rasse auftritt. Ob die Tuberkulose als ein auslösendes Moment aufzufassen ist, müssen umfassendere Untersuchungen entscheiden. Jedenfalls gibt es genug Autoren, die von den leichten bis zu den schwersten Formen von P. r. p. berichten, in denen nicht der geringste Anhaltspunkt für eine Tuberkulose besteht. Ich kann über die in der Berliner Universitäts-Hautklinik untersuchten Fälle das gleiche sagen. Die Frage der Aetiologie ist vielseitig und umstritten; die Frage des familiären Vorkommens dagegen ist eindeutig und überzeugend.!

Wie steht es nun mit der Häufigkeit der familiären P. r. p. und in welchem Verhältnis befällt das Hautleiden die beiden Geschlechter? Auch bei dieser Untersuchung will ich wieder von meinen an der Berliner Universitäts-Hautklinik eingehend geprüften Fällen ausgehen und das Ergebnis mit dem der Gesamtzahl aufgeführter Fälle der Weltliteratur in Vergleich zu bringen suchen. Ich konnte, wie bemerkt, 13 Fälle untersuchen, von denen 9 auf Männer und 4 auf Frauen entfallen. Demzufolge sind die Männer mit 69,2 %, die Frauen mit 30,8 % an der Erkrankung beteiligt. Der 14. Fall war eine familiäre P. r. p. Also kommt bei meinen Untersuchungen auf 14 Fälle von P. r. p. ein familiärer Fall. Dieses Verhältnis ergibt in Prozenten ausgedrückt 7,14 %. Im ganzen fand ich 140 Einzelfälle, dazu 9 mit einwandfrei erwiesenem familiären Auftreten, 3 mit fraglichem familiären Auftreten und 15 mit Tuberkulose als Begleiterkrankung. Addiert man diese Werte, so kommt man zu einer Gesamtzahl von 167 Familien, in denen die P. r. p. einzeln oder gehäuft auftritt. Von 153 Fällen kann ich die Geschlechtsangabe machen; rechnet man von den 167 Fällen die 9 familiären und die 3 fraglichen Fälle ab, so

fehlen nur noch 2 Fälle, bei denen ich die Geschlechtsangabe schuldig bleiben muß, da ich sie in den Angaben der Literatur vermißte. Ich fand auf 153 Fälle 95 (= 61,4%) bei Männern und 58 (= 38,6 %)) bei Frauen.

Auf die Gesamtzahl von 167 Fällen kommen entschieden 9 familiäre Fälle. Das entspricht einem Verhältnis von 5,39 %. Meine Berliner Untersuchungen haben 7,14 % ergeben. Diese Differenz von 1,75 % mag womöglich allein auf die Schwierigkeiten zurückzuführen sein, denen man gelegentlich bei der Absicht familien-pathologischer Untersuchungen begegnet. Ich möchte daher die drei fraglichen familiären Fälle wenigstens in Erwägung ziehen, weil es sich offensichtlich in zwei Fällen um auswärtige Patienten handelte, bei denen einfach die Möglichkeit fehlte, die Familienangehörigen auf den Verdacht der gleichen Erkrankung hin zu untersuchen. Einer dieser beiden Fälle, von Bechet aufgeführt, wird sogar unter den familiären Fällen im Handbuch von Jadassohn genannt. Ich konnte natürlich unter den familiären Fällen nur die einwandfrei festgestellten beschreiben, weil einerseits nur sie als Fundament gelten können, andererseits die fraglichen Fälle nur in Form kurzer Notizen in der Literatur aufgeführt sind. Bei den drei fraglichen familiären Fällen handelt es sich um folgende:

1. Bechet sah in New York im Jahre 1925 bei einer 60-jährigen Schweizerin eine P. r. p., nach deren Angaben vier Familienmitglieder einen ähnlichen Ausschlag haben sollten. Bei der Schweizerin ist anzunehmen, daß sich ihre Familienangehörigen nicht in New York aufhielten und daß deshalb eine einwandfreie familien-pathologische Forschung unmöglich war.

2. Brezowsky beobachtete in Ungarn im Jahre 1933 einen Patienten, von dessen 5 Geschwistern ein Bruder einen ähnlichen Ausschlag haben sollte. Dieser Fall ist nur in Form einer kurzen Notiz verzeichnet, wodurch es nicht möglich ist, den Ursachen über das Fehlen einer einwandfreien familiären Untersuchung nachzugehen.

3. Schubert behandelte in Frankfurt/M. einen an P. r. p. erkrankten Studenten, in dessen Familie viel Hautkrankheiten sein sollten. Bei diesem Fall besteht die Möglichkeit, daß sich der Student zum auswärtigen Studium

in Frankfurt/M. aufhielt und daß somit ebenfalls eine sachgemäße Untersuchung der Angehörigen nicht vorgenommen werden konnte. Daß alle Angaben von Patienten über Krankheitserscheinungen in der Familie mit Vorbehalt aufzunehmen sind, habe ich bereits erwogen. Ich möchte bei dieser Betrachtung besonders darauf hinweisen, daß Gärtner einen familiären Fall von Vater und Sohn beschreibt, bei dem der Vater bereits tot war, als der Sohn bei ihm in Behandlung stand. Gärtner wertete diesen Fall aber trotzdem entschieden als familiären allein auf die Versicherungen von Mutter und Sohn hin, daß der Vater während seines ganzen Lebens das gleiche Hautleiden gehabt habe! Nach den strengen Maßstäben familien-pathologischer Forschung dürfte man diesen Fall auch nicht als einwandfrei familiären aufzählen. Andererseits sind die drei erwähnten fraglichen Fälle in der Literatur als familiäre verzeichnet. Berücksichtigt man demgemäß die drei fraglichen Fälle als weitere familiäre bei der Bewertung, so kommen auf 167 Fälle 12 familiäre Fälle. Die Häufigkeit familiären Auftretens unter sämtlichen Fällen würde dann 7,16 % betragen. Bei letzter Betrachtung ist es höchst interessant, daß das Verhältnis der gefundenen Werte des Gesamtauftretens familiärer Fälle zudem des familiären Auftretens in der Berliner Universitäts-Hautklinik mit 7,16 % : 7,14 % nahezu gleichwertig ist.

Diese auffallende Uebereinstimmung der Werte berechtigt umsomehr zu der Annahme, daß es sich bei den fraglichen Fällen auch um familiäre handele, als sie in der Literatur als solche aufgeführt sind. Demzufolge kann ich schließen, daß sich unter etwa 14 Fällen von P. r. p. immer ein familiärer Fall befindet, Die Häufigkeit familiären Auftretens der P. r. p. beträgt also im Durchschnitt 7,15 %. Wenn diese Zahl auch gering erscheinen mag, so muß man bei der Beurteilung der Häufigkeit noch dem Rechnung tragen, daß es sich um ein Hautleiden handelt! Lenz sagt in seiner „Eugenik" vom Jahre 1932, daß eine Hauterkrankung bei der Vererbung eine geringe Rolle spiele, da eine solche bei der Ehegattenwahl abstoßend wirke, ein „reiner Teint" hingegend anziehend sei.

Die familiären Fälle lassen sich im allgemeinen über zwei Generationen, nur in einem von Jeanselme und Burnier beschriebenen Fall über drei Generationen verfolgen, wenn sich die dritte Generation auch hier in einer Seitenkette befindet. Dies bedarf deshalb besonderer Betonung, weil H. Schuermann gelegentlich seines Falles von familiärer P. r. p. in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft behauptet hatte, daß man die Stammbäume der familiären P. r. p. bisher nur über zwei Generationen hätte verfolgen können.

Uebersicht nach Auswertung eines Zeitraumes von 17 Jahren:

Spez.Angaben	familiäres Auftreten in Zahlen	%	Gesamtzahl
Fälle der Berliner Univ.-Hautklinik	1	7,14	14
Fälle in der Gesamtliteratur	9	5,39	167
desgl. einschl. fraglicher familiärer Fälle	12	7,16	167

Nachdem ich nunmehr diese Feststellung getroffen habe, möchte ich noch die Frage eingehender beleuchten, in welchem Verhältnisse die P. r. p. auf die beiden Geschlechter verteilt ist? Ich habe bereits angegeben, daß von der Gesamtzahl der Fälle 61,4 % auf Männer und 38,6% auf Frauen entfallen. Wie steht es nun im Vergleich dazu mit dem Verhältnis bei der Untersuchung zahlenmäßig beschränkter Fälle? Berechnet man die Kopfzahl der neun Familien, in denen die P. r. p. gehäuft auftritt, so ergeben sich 78 Personen, wovon 43 (= 55,1 %) auf Männer und 35 (= 44,9 %) auf Frauen entfallen. Von diesen 78 Personen sind 39 an P. r. p. erkrankt. Das entspricht einem Prozentsatz von 50 %. Daraus geht hervor, daß in diesen mit P. r. p. belasteten Familien die Hälfte an diesem Hautleiden erkrankten. Von diesen 39 Erkrankten entfallen wiederum 25 (= 64,1 %) auf Männer und 14 (= 35,9 %) auf Frauen. Die 13 an der Berliner Universitäts-Hautklinik

untersuchten Einzelfälle verteilten sich auf 9 (= 69,2 %) Männer und 4 (= 30,8 %) Frauen.

Vergleicht man diese, in der folgenden Tabelle der Reihenfolge nach aufgeführten Werte, so erkennt man, daß sie geringe Variationen aufweisen, sich im wesentlichen aber doch in einer Richtung bewegen. Nach der Bewertung der gesamten 153 Fälle von P. r. p. kommen etwa auf 3 Männer 2 Frauen. Nimmt man hingegen den Mittelwert der 3 in Frage kommenden Werte, so entfallen auf die Männer 66,9 % und auf die Frauen 33,1 %. Demgemäß müßte man bei der P. r. p. auf 2 Männer eine Frau rechnen. Beide Werte zeigen eindeutig, daß die P. r. p. mit Vorliebe Männer befällt. Sie befällt etwa $^2/_3$ des männlichen und $^1/_3$ des weiblichen Geschlechts.

Spez. Angaben:	Männer in Zahlen	Männer %	Frauen in Zahlen	Frauen %	Gesamtzahl
Fälle aus d. Literatur u. Berliner Univ.-Hautklinik	95	61,4	58	38,6	153
Kopfzahl der familiären Fälle	43	55,1	35	44,9	78
Kopfzahl der darin erkrankten Personen	25	64,1	14	35,9	39
Einzelfälle der Berliner Universitäts-Hautklinik	9	69,2	4	30,8	13

Was endlich die Frage der Blutsverwandtschaft unter Ehegatten anlangt, so habe ich in der Literatur nirgends eine Angabe gefunden, die man in dieser Richtung deuten kann.

Nachdem ich nun die P. r. p. nach diesen Richtungen hin auszuwerten versucht habe, wobei ich jedoch immer die familiäre Frage in den Vordergrund stellte, bliebe abschließend noch der Versuch übrig, sie einerseits dem Lichen ruber planus und acuminatus und andererseits der Psoriasis vulgaris gegenüberzustellen. Die P. r. p. nimmt nämlich bezüglich ihres klinischen Bildes wie ihres familiären Vorkommens zwischen diesen beiden Hauterkrankungen in gewisser Hinsicht eine Mittelstellung ein; sie kommt ihnen vergleichsweise am nächsten. Wie bei der P. r. p. gibt es beim Lichen ruber planus Anhänger einer

nervösen und einer infektiösen Aetiologie. Das infektiöse Moment wird von manchen Autoren in den Vordergrund gestellt. So führt man die nicht seltene Beobachtung an, daß der Lichen ruber planus bei beiden Ehegatten auftritt. In einem Falle soll nach Spitze eine Mutter ihre an Lichen ruber planus erkrankte Tochter gepflegt und danach selbst einen Lichen ruber planus am Handgelenk bekommen haben. Was die Frage nach dem Befallen der beiden Geschlechter angeht, so soll nach Kaposi das Hautleiden $^2/_3$ Männer und $^1/_3$ Fräuen befallen. Diese Angabe deckt sich auch in auffallender Weise mit den diesbezüglichen Berichten über die P. r. p. Das familiäre Vorkommen ist beim Lichen ruber planus auch wederholt beobachtet worden. In einem von Joseph beschriebenen Falle sogar über drei Generationen wie bei der P. r. p.; die Häufigkeit nimmt jedoch nicht solche Grade an, daß das familiäre Vorkommen schon zahlenmäßig aufgeführt wäre.

Was die Psoriasis vulgaris anlangt, so ist hier die infektiöse Aetiologie sehr umstritten, meist wohl abgelehnt. Psoriasis-Kranke sind meist kräftige gesunde Menschen, wie wir es zuweilen auch bei der P. r. p. antreffen. Bei beiden Ehegatten ist eine Psoriasis vulgaris sehr selten, bei der P. r. p. überhaupt nicht zu finden. Umsomehr wird bei der Psoriasis vulgaris das familiäre Vorkommen betont, das Hoede nach eingehenden Studien mit 39 % angibt. In 2 % aller Fälle traf er eine Blutsverwandtschaft an, bei der die Ehegatten entweder Geschwisterkinder oder Vetternkinder waren. Diese Beobachtung habe ich bei der P. r. p. nicht machen können. Hoede betont ferner, daß es oft vorkommt, daß in angeblich gesunden Familien nach Monaten oder Jahren doch noch ein oder mehrere Kranke ermittelt werden. Diese Ansicht läßt sich im allgemeinen auch auf die familien-pathologische Forschung der P. r. p. übertragen, jedoch fällt dieser Einwand bei meinen an der Berliner Universitäts-Hautklinik bereits nach Jahren nachuntersuchten Fällen kaum ins Gewicht. Was die Frage des familiären Vorkommens anlangt, so nähert sich die P. r. p. den diesbezüglichen Anschauungen über die Psoriasis vulgaris.

Zusammenfassung.

Entsprechend der mir gestellten Aufgabe, die P. r. p. auf ihre Häufigkeit familiären Vorkommens zu untersuchen, habe ich, zurückgreifend bis zum Jahre 1900, die diesbezüglich mir geeignet erscheinende Literatur durchforscht, um festzustellen, in welchem Umfange Autoren, die sich besonders mit familien-pathologischen Studien befaßt hatten, zu dieser Frage etwa schon Stellung genommen hatten. Ich konnte mich überzeugen, daß die Tatsache des familiären Vorkommens der P. r. p. nur in den neueren Handbüchern der Haut- und Geschlechtskrankheiten kurz erwähnt war.

Bei dem von mir gesammelten Krankenmaterial über einen Zeitraum von 17 Jahren an der Berliner Universitäts-Hautklinik habe ich, voran den familiären Fall, eine eingehende Nachuntersuchung angestellt. Ein weiteres familiäres Vorkommen konnte ich unter den 13 Fällen von P. r. p. nicht feststellen.

Im Anschluß daran machte ich mir an Hand der Literatur sämtliche Beschreibungen über 8 weitere, bisher beobachtete familiäre Fälle zugängig. Bei der Bewertung der Häufigkeit der familiären P. r. p. bemühte ich mich um möglichste Vollständigkeit. Aus diesem Grunde zog ich bei dem Vergleich der Werte der Berliner Universitäts-Hautklinik zu denen des Gesamtvorkommens weitere drei fragliche familiäre Fälle von P. r. p. heran, da diese in der Literatur als familiäre Fälle aufgeführt waren. Auf diese Weise konnte ich fast übereinstimmende Werte in Vergleich bringen und nachweisen, daß jeder 14. Fall von P. r. p. ein familiärer ist.

An Hand meiner nachuntersuchten Patienten und der Erkrankten, die in der Literatur in den übrigen mit P. r. p. behafteten Familien ausführlich bezüglich ihres Hautleidens und ihres Allgemeinzustandes beschrieben sind, kam ich zu der Ueberzeugung, daß die Prognose der P. r. p. nicht so düster ist, wie sie bisher in der Literatur geschildert wurde. Verschlimmerung fand ich nur ganz vereinzelt. Ich konnte zeigen, daß das Hautleiden, besonders wenn es im Kindesalter auftritt, während des ganzen

Lebens stationär bleibt, gelegentlich zur Besserung oder sogar Abheilung neigt.

Daneben machte ich bei diesen Untersuchungen die Beobachtung, daß bei jedem 11. Fall von P. r. p. in der Familie gleichzeitig eine tuberkulöse Erkrankung zu finden ist.

Die Frage der Verteilung dieses Hautleidens auf die beiden Geschlechter konnte ich dahingehend beantworten, daß auf drei von dem Hautleiden befallenen Patienten etwa zwei Männer und eine Frau kommen.

Schließlich unternahm ich den Versuch, den P. r. p. dem Lichen ruber planus bzw. acuminatus und der Psoriasis vulgaris gegenüberzustellen. Dabei betonte ich, daß die Frage des familiären Vorkommens des Lichen ruber planus bisher im Hintergrund stehe, bei der Psoriasis vulgaris dagegen mit 39 % familiären Vorkommens von wesentlicher Bedeutung sei. Ich bemühte mich, abschließend darzulegen, daß die Frage des familiären Vorkommens der P. r. p. mit dem recht beachtenswerten Prozentsatz von 7,15 % erheblich an Bedeutung gewinnt und sich in dieser Hinsicht den Anschauungen über die Psoriasis vulgaris nähert.

Zum Schluß möchte ich nicht versäumen, Herrn Professor Dr. Frieboes für die freundliche Ueberlassung des Krankengutes sowie Herrn Dozenten Dr. med. habil. Schuermann für seine Anregung zu diesem Thema und seine liebenswürdige Unterstützung zu danken.

Literaturangabe.

Arzt-Zieler: Handb. d. Haut- u. Geschlechtskrankheiten. Bd. I/1934, Bd.. II/1935.

de Beurmann, Bith u. Heuer: Ann. de Demat. 1910, 609.

Darier: Nouvelle Praktique Dermatologique. Bd. VII, 1936.

— Grundriß der Dermatologie 1936.

Frieboes: Lehrbuch d. Haut- u. Geschl.-Krkht. 1928.

Fuhs: Referat über „Vererbung der Hautkrankheiten" v. 20. 5. 37.

Funk: Zentralblatt 1939 in Druck.

Gaertner: Arch. f. Dermat. 129,, 479 (1921).

Gottron: Hautkrankheiten unter dem Gesichtspunkt der Vererblichkeit, 1935.

Gütt, Rüdin, Ruttke: Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, 1933..

Härig: Dissertation über „einen Beitrag zur Lehre einiger seltener Erbkrankheiten der Hautdecke, 1935.

Hoede: Umwelt u. Erblichkeit bei der Entstehung der Schuppenflechte 1932.

Die Medizinische Welt v. 1. V. 37, S. 625.

Jadassohn: Handb.. d. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. III/1929, Bd. VII/2, 1931.

Jeanselme, Burnier: Bull. Soc. franc. Dermat. 32, Nr. 5, 215 (1925)..

Lenz: Menschl.. Erblehre u. Rassenhygiene, 1932.

Lesser: Encyklopädie der Haut- u. Geschlechtskrankheitten, Bd. XIII u. XIX, 1900.

Lortat-Jakob, Fernet Bucquoy: Derm. Bull. Soc. franc.-Dermat. 37, Nr.. 6, 653 (1930).

Mraček: Handb. d. Hautkrankheiten, Bd. I, II, 1905.

Riecke: Lehrbuch d. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, 1931.

Schilling: Dermat.. Ztschr. Nr. 68, S. 190—197 (1934).

Touraine, Solente, Golé et Hesse: Bull. Soc. franc. Dermat. 39, 662—665, (1932)..

Schürmann: Dermat. Ztschr. 1938, Bd. 1, 24.

— Zentralbl.. 1939, in Druck.

Werther: Arch. f. Dermat. 151 370 (1926).

Lebenslauf

Ich wurde am 10.. Juni 1908 zu Berlin-Steglitz als Sohn des verstorbenen Reichsbahnoberinspektors Richard B l i ß und seiner Ehefrau Anna geb. Gruban geboren.

Ostern 1923 absolvierte ich die Steglitzer Gemeindeschule und erlernte das Drogenfach. Diese Tätigkeit erweckte bei mir die Liebe für den ärztlichen Beruf.. Ich bereitete mich später in Abendkursen auf die Reifeprüfung vor, die ich Ostern 1932 an der Königstädtischen Oberrealschule ablegte.. Anschließend begann ich das Medizinstudium an der Berliner Universität, wo ich mich während meines ganzen Studiums aufhielt.. Im Sommer 1935 bestand ich die ärztliche Vorprüfung und am 31. Januar 1939 die ärztliche Staatsprüfung mit „gut".